

# Pielonefrite Xantogranulomatosa

## *Xanthogranulomatous pyelonephritis*

Paulo Costa, Nulifa Lourenço, João Gabriel

### Resumo

**Introdução:** Por definição os abscessos renais são coleções purulentas, resultantes de uma infecção que condiciona liquefação do tecido renal e posteriormente sequestro.

**Métodos:** Os autores apresentam um caso clínico, de um doente de 70 anos de idade, sexo feminino, internada no Serviço de Medicina Interna. Apresentava queixas de astenia, anorexia, agravamento da dispneia, prurido generalizado (sem alterações dérmicas associadas), tremores recorrentes, suores e episódios de febre. Na altura do internamento foram considerados como diagnósticos diferenciais, abscessos ocultos e neoplasia.

Após realização de vários exames dirigidos e nefrectomia foi possível fazer o diagnóstico de Pielonefrite Xantogranulomatosa (PXG).

**Discussão/Conclusões:** A PXG é uma forma crónica de infecção dos rins e tecidos envolventes, descrita pela primeira vez em 1916 por Schlagenhauser com o nome de estafilomicose (devido à sua semelhança com actinomicose e a presença de estafilococos), caracterizada pela destruição do parênquima renal por macrófagos contendo lípidos. Alterações patológicas grosseiras incluem aumento do rim (por vezes massivo), litíase, fibrose peripelvica, hidronefrose e massas amarelas lobuladas substituindo a parênquima renal.

**Palavras chave:** Abscessos renais, Pielonefrite Xantogranulomatosa, lípidos.

### Abstract

**Introduction:** By definition the renal abscesses are purulent collections, resulting from an infection that affects the renal tissue with liquefaction and subsequent sequestration.

**Methods:** The authors present a case of a 70 years old female inpatient at the Department of Internal Medicine. She had complaints of fatigue, anorexia, worsening of dyspnoea, generalized itching (without skin changes), recurrent tremors, sweating and episodes of fever. At the time of admission were considered, as differential diagnoses, occult abscesses and neoplasm. After conducting several tests and nephrectomy was possible to make the diagnosis of Xanthogranulomatous pyelonephritis (XGP).

**Discussion / Conclusions:** XGP is a form of renal chronic infection and surrounding tissues, first described in 1916 by Schlagenhauser with the name of "staphylococcosis" (due to its similarity to actinomyces and the presence of staphylococci), characterized by destruction of renal parenchyma by macrophages containing lipids. Gross pathological changes include increasing of the kidney (sometimes massive), lithiasis, peripelvic fibrosis, hydronephrosis and lobulated yellow masses replacing the renal parenchyma.

**Key words:** Renal abscesses, Xanthogranulomatous pyelonephritis, renal lithiasis.

### INTRODUÇÃO

Por definição os abscessos renais são coleções purulentas, localizadas no parênquima renal, resultantes de uma infecção que condiciona liquefação do tecido renal e posteriormente sequestro.<sup>1</sup> São uma patologia pouco frequente, constituindo os abscessos renais 0.2% e os perirenais 0.02% de todos os abscessos intra-abdominais.<sup>2</sup>

Existem essencialmente três tipos de abscesso renal: corticais, corticomedulares e perinéricos.<sup>3</sup>

O quadro clínico pode muitas vezes confundir-se

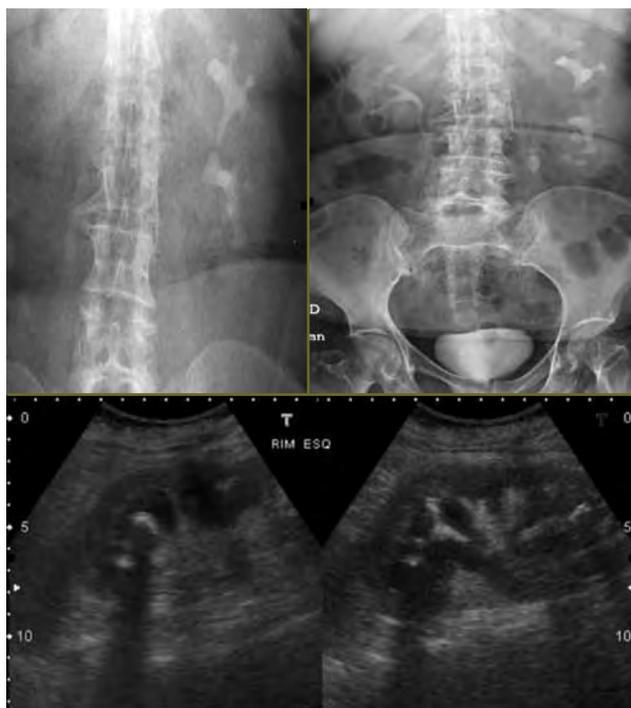
com o da pielonefrite, contudo o início dos sintomas pode ser mais insidioso devendo-se suspeitar de abscessos renais sempre que uma pielonefrite demora a resolver com a antibioterapia;<sup>2</sup> pode-se caracterizar por febre (50% dos casos),<sup>2</sup> arrepios, astenia, anorexia, náuseas, vômitos, sintomas de infecção urinária (urgência, disúria, polaquiúria), dor abdominal, no flanco ou pleurítica e massa palpável. Estes sintomas podem surgir de forma variável e de acordo com o tipo de abscesso.<sup>1,3,4,5</sup>

De um modo geral, de todos os factores predisponentes a obstrução condicionada por cálculos e infecções urinárias de repetição parecem ser os mais importantes.

Com este artigo pretendemos partilhar um caso clínico de abscesso corticomedular do tipo xantogranulomatoso, incomum na prática clínica de Medicina Interna.

Serviço de Medicina do Hospital Amato Lusitano  
(Hospital Distrital de Castelo Branco)

Recebido para publicação a 15.04.09  
Aceita para publicação a 08.07.11

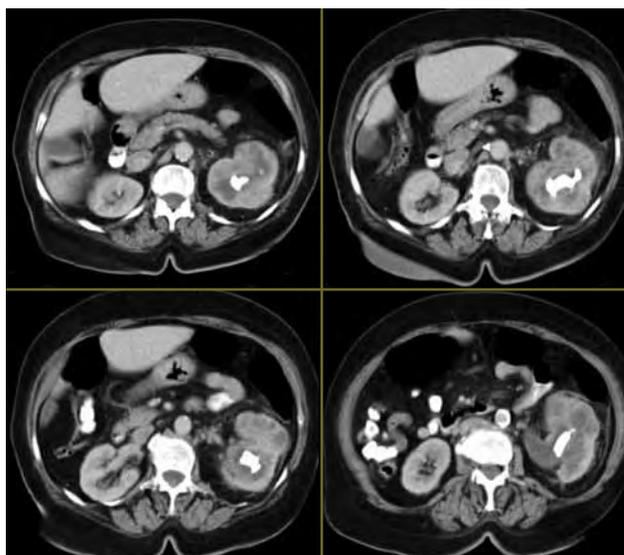


No canto superior esquerdo Radiografia abdominal; no canto superior direito Urografia; em baixo Ecografia renal.

FIG. 1

### CASO CLÍNICO

Trata-se de uma doente de 70 anos de idade, internada no serviço de Medicina Interna do Hospital Amato Lusitano (HAL). A doente apresentava um quadro clínico, com cerca de quatro meses de evolução, caracterizado por astenia, anorexia, agravamento da dispneia para esforços, prurido generalizado (sem alterações dérmicas associadas), tremores recorrentes, suores e febre intermitente. Sem outras queixas nomeadamente sugestivas de infecção respiratória ou urinária. Por esse motivo já havia recorrido ao SU do HAL por duas vezes tendo sido medicada com dois antibióticos distintos, sem melhoria. Analiticamente apresentava anemia hipocrômica microcítica (9,6 g/dL), trombocitose, parâmetros inflamatório aumentados (leucocitose 27.000  $\mu$ L com neutrofilia e PCR > 90 mg/L) e disfunção renal (ureia: 50,6 mg/dL e creatinina de 1,75 mg/dL). A telerradiografia do tórax não mostrava sinais evidentes de condensação. Da história pregressa de salientar por ordem cronográfica: cálculo renal esquerdo submetido a litotricia 8 meses antes, internamento prolongado por enfarte agudo do miocárdio decorrido dois dias após litotricia



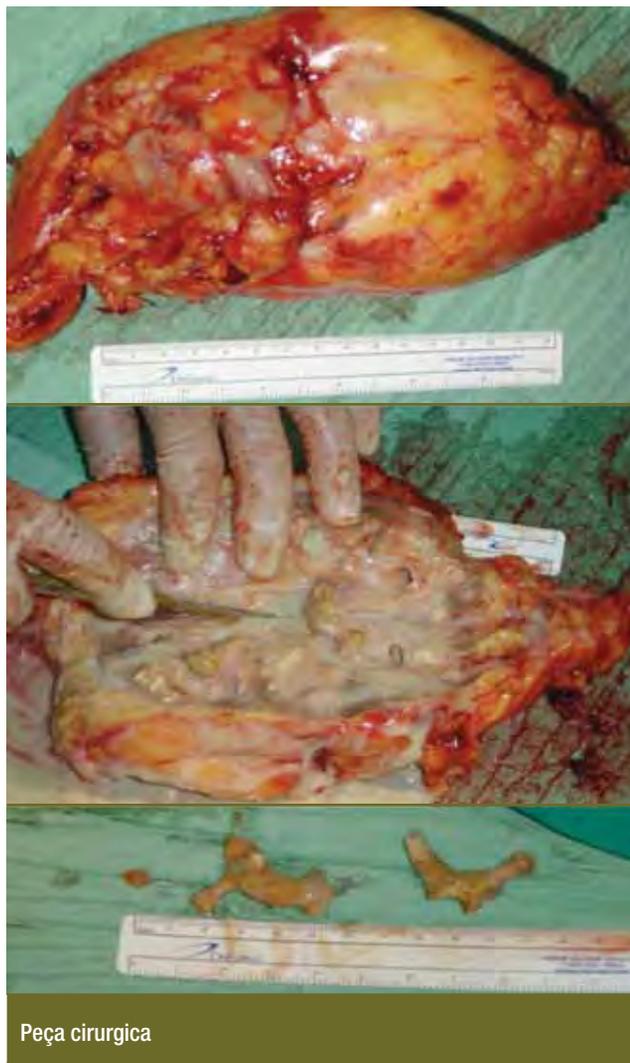
TC abdominal.

FIG. 2

e posteriormente internamento por pneumonia a *Klebsiella pneumoniae*, (no qual também foi documentada bacteremia a *E. coli*). As queixas iniciaram-se cerca de um mês após o último internamento.

As hipóteses diagnósticas colocadas foram neoplasia oculta e/ou abscessos de origem por determinar. Nesse sentido realizaram-se os seguintes exames auxiliares de diagnóstico:

- Hemoculturas: negativas; Uroculturas: isolamento de *E. Coli*; Cultura de expectoração: isolamento de *Proteus mirabilis* e *Candida albicans*;
- Rx abdominal simples em pé (Fig. 1): cálculo coraliforme no rim esquerdo;
- Ecografia abdominal (Fig. 1): cálculo no terço inferior do rim esquerdo e outro coraliforme ocupando o terço médio e superior; ectasia pielocalicial; imagens sugestivas de abscessos renais; sem hepato ou esplenomegalia;
- TC torácica: mediastino com adenopatias calcificadas nas regiões hilares; pequena lâmina de derrame pericárdico; sem lesões sugestivas de abscessos ou neoplasia;
- Endoscopia digestiva alta: sem alterações;
- TC abdomino-pélvica (Fig. 2): rim esquerdo aumentado de dimensões, com cálculo coraliforme que molda toda a árvore pielocalicial e cálculo no terço superior do ureter que condiciona espessamento e ectasia pielocalicial; múltiplas áreas de atrofia pa-



Peça cirúrgica

FIG. 3

renquimatosa que se relacionam com pielonefrites crónicas de longa duração; rim direito normal; sem hepato ou esplenomegalia; sem lesões em outros órgãos sugestivas de abscessos ou neoplasia;

- Colonoscopia: pólipo séssil com cerca de 6 mm na válvula ileocecal, sem sinais de hemorragia; não excisado por a doente se encontrar medicada com AINEs;
- Mamografia e ecografia mamária: normais;
- Mielograma: inconclusivo; Biopsia óssea: sem infiltrados patológicos;
- Imunofenotipagem do sangue periférico: sem alterações

Após se ter constatado as lesões renais referidas foram realizados os seguintes exames:

- Urografia (Fig. 1): sem eliminação de contraste pelo rim esquerdo;

- Renograma: traçado renográfico do rim esquerdo compatível com exclusão funcional.

A doente manteve-se sempre febril até ser submetida a nefrectomia esquerda (Fig. 3). O exame anatomopatológico revelou pielonefrite xantogranulomatosa com extensa destruição do parênquima renal e áreas de tiroidização do mesmo e segmento de ureter com extenso processo de uretrite ulcerada.

Na consulta pós-cirurgia a doente apresentava-se assintomática e sem alterações analíticas de relevo.

## DISCUSSÃO

Aquando do internamento da doente, e desconhecendo-se na altura os antecedentes de litíase renal, as hipóteses de diagnóstico colocadas foram neoplasia oculta e abscesso(s) de localização a determinar. A primeira hipótese referida sustentava-se nas queixas de um quadro clínico arrastado de astenia, anorexia, períodos febris (não acompanhados de queixas sugestivas de infecção, nomeadamente urinárias e respiratórias) e prurido generalizado (sem lesões dérmicas associadas; sem exposições ambientais conhecidas). Foi excluída doença linfoproliferativa (nomeadamente linfoma de Hodgkin) e identificou-se um pólipo cecal (aguarda excisão). Suspeitou-se de abscessos pelas queixas clínicas insidiosas e pelos antecedentes de bacteremia a *E. coli* e pneumonia a *Klebsiella*.

Quando se decidiu pela nefrectomia o diagnóstico era apenas de abscessos renais (baseado nos achados da ecografia renal e TAC abdominal); desconhecia-se na altura estarmos perante um abscesso do tipo pielonefrite xantogranulomatosa (PXG).

A PXG é uma doença rara e debilitante que está associada a obstrução urinária crónica (cálculos, estenoses, tumores), infecção urinária indolente e supuração. Foi descrita pela primeira vez em 1916 por Schlagenhauser<sup>6</sup> com o nome de estafilomicose e recebeu a denominação de PXG em 1935 por Oberling.<sup>7</sup> O primeiro caso pediátrico foi descrito apenas em 1963 por Avnet.<sup>8</sup>

É caracterizada por uma reacção granulomatosa, com acumulação de macrófagos contendo lípidos intracelulares, que contrariamente à pielonefrite crónica, pode estender-se para o tecido perinéfrico e formar abscessos ou fístulas. O processo pode ser focal ou difuso. Caracteriza-se macroscopicamente por aumento unilateral do rim (que se torna não funcionante; existem poucos casos de envolvimento

bilateral conhecidos que normalmente são fatais)<sup>9,10</sup> nefrolitíase (frequentemente cálculos coraliformes), hidronefrose e perda/substituição da normal diferenciação corticomedular (por massas lobuladas amarelas que se podem estender para a pélvis renal e gordura perirenal); A forma focal corresponde a 10-17% de todos os casos de PXG.

O diagnóstico diferencial deve ser efectuado com outras doenças renais crónicas nomeadamente malacopláquia, nefrite intersticial megalocítica e tumores renais.

Afecta maioritariamente adultos, com idades compreendidas entre os 50 e 70 anos, e predominantemente mulheres, contudo também pode afectar crianças, sem predominância de género.<sup>1-5,11</sup>

Clinicamente apresenta uma evolução insidiosa (semanas a meses), caracterizada normalmente por: astenia, anorexia, letargia, febrícula, tremores, dor no flanco, queixas sugestivas de infecção urinária recorrentes e perda de peso.

A urocultura, dependendo das séries, pode ser positiva em 30 a 88.9% dos casos, na maioria infecções por *Proteus* e *E.coli*.<sup>12,13</sup>

Nenhum exame radiológico apresenta características patognomónicas, contudo, na forma difusa, alguns achados da ecografia e TC com contraste podem ser suficientemente típicos para que, na presença de clínica sugestiva, se suspeite do diagnóstico antes da cirurgia<sup>5</sup> (na série de Al.Ghazo MA et al,<sup>13</sup> 78,6% dos casos apresentavam alterações características na TC). A TC abdominal é de todos os exames de imagem o mais específico e o que define a presença de envolvimento extra-renal. Nos casos de uma apresentação atípica com rins pequenos, sem cálculos associados, o diagnóstico dificilmente é efectuado antes da cirurgia. Na forma focal, em que as lesões podem ser facilmente confundidas como carcinomas renais, a RMN pode ter um papel importante no diagnóstico.<sup>14</sup>

De um modo geral a cirurgia é o tratamento *gold-standard*, com exérese da lesão nos casos focais e nefrectomia total nos casos difusos. O tratamento médico, recorrendo a antibióticos é na maioria das situações empírico e normalmente temporário, até à realização da cirurgia. Existem no entanto relatos de PXG focais tratadas apenas com antibioterapia e vigilância apertada.<sup>14</sup>

A biopsia transcutânea não é considerada na abordagem etiológica da maioria das situações pois há o risco de disseminação da infecção.

## CONCLUSÕES

A PXG é uma forma crónica de infecção dos rins e tecidos envolventes, caracterizada pela destruição do parênquima renal por macrófagos contendo lípidos. É uma patologia rara, associada frequentemente a cálculos coraliformes e infecções crónicas de repetição, cujo tratamento é na maioria dos casos cirúrgico. O diagnóstico pré-operatório, é cada vez mais uma realidade, recorrendo à TC com contraste. Pode ser particularmente importante nas formas focais, em que a exérese parcial do rim pode substituir a nefrectomia total. ■

## Bibliografia

- McAninch J, Tanagho E: Smith's General Urology 6th Ed; McGraw-Hill/ Appleton & Lange 2003: 377-379.
- Kaspar, Braunwal, Fauci et al. Harrison – Medicina Interna 16º Edição, McGraw-Hill 2006: 793-794.
- Anderson KA, McAninch JW. Renal Abscess: classification and review of 40 cases. Urology 1980; XVI: 333-338.
- Kim E, ShuKla PC et al. Perinephric abscess. Maio 2008. Internet: <http://www.emedicine.com>
- Mobley JD, Rutchik S. Xanthogranulomatous pyelonephritis. Junho 2008 Internet: <http://www.emedicine.com>
- Schlagenhauer, F (1916). Ober eigentumliche Staphyloomykosen der Nieren und des pararenalen Bindegewebes. Frankfurt. Z Path 1916 ; 19: 139-148.
- Oberling C. Retroperitoneal xanthogranuloma. Am J Cancer 1935; 23:477-489.
- Avnet NL, Roberts TW, Goldberg, HR. (1963). Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1963; 90: 89-96.
- Eastham J, Ahlering T, Skinner E. Xanthogranulomatous pyelonephritis : clinical findings and surgical considerations. Urology 1994 ; 43 : 295-299.
- OzcanH, Akyar S, Atosoy C. An unusual manifestation of xanthogranulomatous ptelonephritis: bilateral focal solid renal masses. AJR 1995 ; 165 : 1552-1553.
- Malek RS, Elder JS. Xanthogranulomatous pyelonephritis : a critical analysis of 26 cases and of the literature. J Urol 1978 ; 119 : 589-593.
- MattseRasso D, Autorino R, SchiavoM e al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: our experience and review of the literature. Minerva Urol Nefrol 2000; 52: 173-178.
- Al.Ghazo MA, Ghalayini IF et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: analysis of 18 cases. Asian Journal of Surgery 2006; 29: 257-261.
- Focal Xanthogranulomatous pyelonephritis mimicking a renal tumor: CT- and MR findings and evolution under therapy. Nephrology Dialysis Transplantation 1997; 12: 1028-1030.